

Aus der chirurgischen Abteilung des Kantonsspitals Winterthur
Dir.: PD. Prof. Dr. A. M. Fehr

Das Osteoidosteom

Literaturübersicht und Bericht über zwei selbstbeobachtete Fälle

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Würde eines Doktors
der medizinischen Fakultät der Universität
ZÜRICH

Vorgelegt von
RUDOLF JÜRGENEIMEIER
von Thusis (Graubünden)

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. *Brunner* und PD. Prof. Dr. *Fehr*

Zürich 1954

Druck von Benno Schwabe & Co.
Basel

Erschienen in den «Helvetica Chirurgica Acta» Vol. 22, 1955, Fasc. 3

Aus der chirurgischen Abteilung des Kantonsspitals Winterthur
Dir.: PD. Prof. Dr. A. M. Fehr

Das Osteoidosteom

Literaturübersicht und Bericht über zwei selbstbeobachtete Fälle

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Würde eines Doktors
der medizinischen Fakultät der Universität
ZÜRICH

Vorgelegt von
RUDOLF JÜRGENEIMEIER
von Thusis (Graubünden)

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. *Brunner* und PD. Prof. Dr. *Fehr*

Zürich 1954
Druck von Benno Schwabe & Co.
Basel

In der Zeitspanne eines Jahres hatten wir an der chirurgischen Abteilung des Kantonsspitals Winterthur zweimal Gelegenheit, eine Knochenveränderung zu beobachten, welche erstmals 1940 durch *Henry L. Jaffe* und *Louis Lichtenstein* (14) als Osteoidosteom beschrieben worden war. Da dieses Krankheitsbild bei uns noch relativ wenig bekannt ist und Charakter und Symptome dieser Knochenkrankung ungewohnt sind, halten wir es für wertvoll, die bisher erschienene Literatur kurz zusammenzufassen und die beiden selbstbeobachteten Fälle zu beschreiben.

Wenn man daran denkt, ist die Diagnose leicht zu stellen; zudem ist die Therapie sehr einfach und erlöst den Patienten von sehr unangenehmen, allerdings quoad vitam ungefährlichen Beschwerden.

In Anlehnung an die Originalarbeiten *Jaffes* (12, 13) sowie *Jaffes* und *Lichtensteins* (14) läßt sich das Krankheitsbild folgendermaßen skizzieren:

Anamnese

Die Anamnese zeigt als Hauptsymptom den *Schmerz*, welchen der Patient streng zu lokalisieren vermag. Anfänglich ist er schwach und intermittierend, um im Verlaufe von Wochen und Monaten immer stärker zu werden. Besonders während der Nacht treten die Schmerzen heftig auf und verunmöglichen das Schlafen. Dieser *Nachtschmerz* ist für das Osteoidosteom pathognomonisch und bringt meist den Patienten in die Sprechstunde des Arztes. Ein schwaches Analgeticum coupiert in den meisten Fällen für Stunden die unangenehmen Beschwerden. Ist die Knochenveränderung in einer unteren Extremität lokalisiert, wird der Erkrankte hinken und über ein Schwächegefühl oder Steifigkeit beim Gehen klagen. Bei Sitz der Veränderung in Gelenknähe kann eine Dysfunktion des entsprechenden Gelenkes auftreten. Sehr selten beobachtet der Patient eine Schwellung des schmerzhaften Knochenabschnittes. Das Allgemeinbefinden ist außer durch die Schlaflosigkeit nicht gestört. Fieber tritt nie auf. In etwa einem Drittel der Fälle wird ein meist inadäquates Trauma als Ursache angegeben; dies steht wohl mit dem verständlichen Kausalitätsbedürfnis der meisten Patienten in Zusammenhang.



Klinische Befunde

Es besteht beinahe immer eine streng lokalisierte *Druckschmerzhaftigkeit* über der Knochenveränderung. Bei länger dauernder Erkrankung ist eine deutliche *Muskelatrophie* im entsprechenden Abschnitt des Bewegungsapparates meßbar. Sehr oft findet sich eine diskrete spindelförmige Auftreibung des Knochens, speziell bei Sitz der Veränderung in der Schaftcorticalis langer Röhrenknochen. Diese Verdickung ist aber nie mit Überwärmung oder Rötung der umgebenden Haut verbunden. Es fehlt immer die Erhöhung der Körpertemperatur, und die Laboratoriumsuntersuchungen zeigen außer einer Erhöhung der alkalischen Phosphatase im Blut keine pathologischen Befunde. BSR ist nie erhöht und das Blutbild stets unauffällig. Wie die Untersuchungen von *Fehr* (7) ergaben, sind die Blutcalcium- und -phosphatwerte nicht verändert.

Anamnese und klinische Befunde allein verleiten den behandelnden Arzt oft zur Vermutungsdiagnose einer neurotischen Erkrankung oder bei Jugendlichen zur Klassierung unter «Wachstumsschmerz». Die Röntgenuntersuchung gibt sodann weiteren Aufschluß.

Röntgenbild

Im Röntgenbild fällt zunächst eine Zone stark sklerosierten Knochengewebes auf, welche einen zentralen, im Durchmesser 3–15 mm messenden Aufhellungsherd umgibt. Dieser kleine kalkarme Aufhellungsherd, kreisrund bei Sitz der Veränderung in der Spongiosa und oval bei Sitz in der Corticalis, entspricht dem Osteoidosteom. Viel auffallender ist die umgebende Verschattung, welche in einer perifokalen Sklerosierung des Knochengewebes besteht. Diese perifokale Sklerosierung kann bei Lokalisation des Tumors in der Corticalis mehrere Zentimeter breit erscheinen und bei Lokalisation in der Spongiosa unter Umständen nur als hauchdünner Ring imponieren. Die zentrale Aufhellung («Nidus» in der angelsächsischen Literatur) zeigt röntgenologisch verschiedene Entwicklungsstadien: Bestehen die Beschwerden erst kurze Zeit, so ist bisweilen eine röntgenologische Darstellung gar nicht möglich, und die Aufnahme muß in 2–4 Monaten wiederholt werden. In einem späteren Stadium ist nach *Lewis* (17) die Aufhellungszone ungetrübt und scharf abgegrenzt. Im Spätstadium zeigt der «Nidus» vereinzelte verschattende Stippchen, welche einer teilweisen Verkalkung des osteoiden Gewebes entsprechen (s. unter *Pathologische Anatomie*).

Ist die perifokale Sklerosierung sehr ausgesprochen (bei Sitz in der Corticalis!), so kann die Darstellung des Aufhellungsherdes technisch sehr schwierig werden. Über-, eventuell Unterexposition oder Schichtaufnahmen sind in einem solchen Falle indiziert, denn eine genaue Lokalisation des Tumors ist für eine erfolgreiche Therapie unbedingt erforderlich (Röntgenbefunde: s. Abb. 3–6).



Abb. 1a.

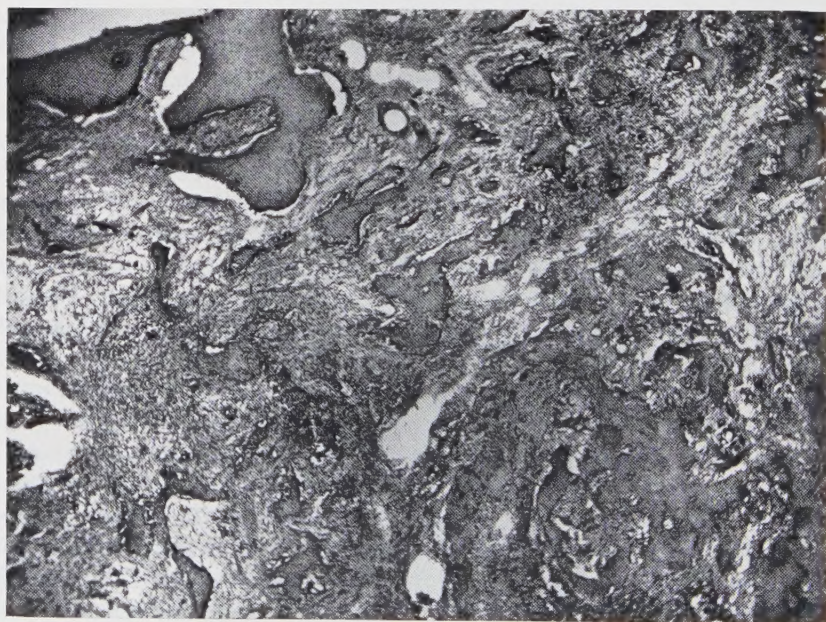


Abb. 1b.

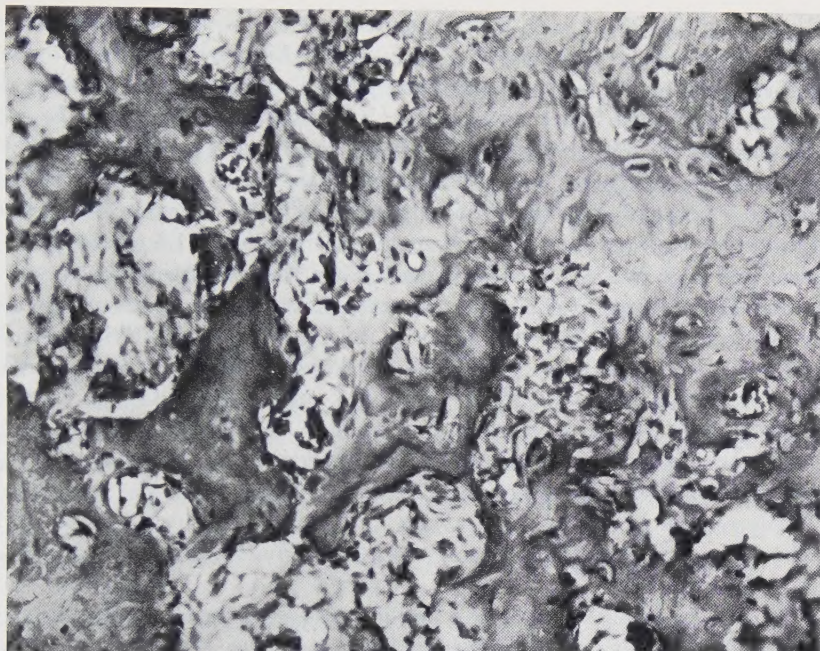


Abb. 1 c.

Abb. 1 a–c. Mikrophotos von histologischen Schnitten einer Blockresektion. (Die Aufnahmen wurden uns freundlicherweise vom pathologisch-anatomischen Institut der Universität Zürich [Prof. E. Uehlinger] zur Verfügung gestellt.)

Die Diagnose Osteoidosteom ist also leicht zu stellen, sobald die pathologisch-anatomischen Veränderungen so weit gediehen sind, daß sie röntgenologisch sichtbar werden und die klinischen Befunde erklären.

Zusammenfassend können wir also die Diagnose Osteoidosteom stellen, wenn folgende Befunde vorliegen:

1. Streng lokalisierte Schmerzen, die besonders nachts auftreten.
2. Streng lokalisierte Druckempfindlichkeit.
3. Typisches Röntgenbild.
4. Absolutes Fehlen entzündlicher Zeichen.
5. Fehlen eines adäquaten Trauma.

Pathologische Anatomie

Hier ist zu bemerken, daß das Osteoidosteom immer nur einen Knochen des menschlichen Skelettes befällt (Lokalisation, Prädilektion, Alters- und Geschlechtsgebundenheit s. Tab. 1 und 2 sowie Abb. 2).

Nach *Jaffe* (13) ist das Osteoidosteom ein kleiner, runder oder ovaler, langsam wachsender, benigner Knochentumor. Er besteht in variierenden Proportionen aus Osteoid, neugebildeten Knochenbälkchen und aus einem Substrat von gefäßreichem osteogenetischem Bindegewebe. *Makroskopisch* imponiert er als bröckelige, splitterige, purpur-weinrot-orangebräunliche Masse, die dem umgebenden Knochengewebe adhärent ist. Meist ist diese Masse so weich, daß sie ohne Schwierigkeiten mit dem scharfen Löffel ausgekratzt werden kann. Die Veränderung ist nie größer als 1,5 cm im Durchmesser und liegt entweder in der Spongiosa oder in der Corticalis, oder nach *Sherman* (25) bisweilen sogar im periostalen Gewebe. Um diesen Tumor herum besteht eine mehr oder weniger umfangreiche reaktive Sklerosierung des Knochengewebes. Diese perifokale Sklerosierungsreaktion ist bei einem in der Corticalis gelegenen Herd bedeutend umfangreicher als bei einem solchen in der Spongiosa (s. unter *Röntgenbild*). Das Periost wird aber nie durchbrochen und zeigt allerhöchstens eine reaktive ödematöse Schwellung. Selten wird das Periost abgehoben. Weichteilbeteiligung und Metastasierung kommen nie vor.

Mikroskopisch zeigt sich in Anlehnung an *Hamilton* (9) folgendes Bild (vgl. Abb. 1 a-c):

1. Das Zentrum der Veränderung besteht aus einem stark vascularisierten, zellreichen, embryonalen, osteogenetischen Bindegewebe mit Osteoblasten, Osteoidinseln, verkalktem Osteoid und atypisch verkalktem Knochengewebe mit vereinzelt Osteoklasten.

2. Eine Zone A zeigt hauptsächlich Osteoid und verkalktes Osteoid.

3. Eine Zone B, darum herum als Grenze zur Sklerosierungszone, ist reich an mesenchymalem Gefäßbindegewebe.

4. Als perifokale Reaktion folgt die mehr oder weniger ausgedehnte Schicht sklerosierten Knochengewebes, bestehend aus dicken, unregelmäßig angeordneten Knochenbälkchen.

Golding (8) unterstreicht in seiner Arbeit ganz besonders den Gefäßreichtum des osteoblastischen Stroma im Zentrum des Tumors.

Den Verlauf der Krankheit charakterisieren nach *Jaffe* und *Lichtenstein* (14) folgende histologische Veränderungen:

Im *Anfangsstadium* handelt es sich um eine Proliferation des knochenbildenden Mesenchyms, und zwar zur Hauptsache seiner Osteoblasten (celluläre Phase).

In einem *nächsten Stadium* bildet sich beträchtlich Intercellularsubstanz, welche langsam zu verkalken beginnt (Osteoidphase). Die Wichtigkeit dieses Stadiums zeigt sich in der Benennung des Tumors.

Allmählich verkalkt das osteoide Gewebe und wechselt teilweise über in ein atypisch «hyperkalzifiziertes» Knochengewebe (atypisch = weder fibrös noch lamellär gebautes Knochengewebe). Dieses Stadium ist verantwortlich für den zweiten Teil der Benennung des Tumors.

Im vollentwickelten Stadium zeigen sich, wie oben beschrieben, kompakte Trabekel des atypischen Knochengewebes, Inseln von Intercellularsubstanz (Osteoid) und gefäßreiches Bindegewebe mit mehr oder weniger Zellen (Osteoblasten, eventuell Osteoklasten).

Alle bisher genannten Autoren sind der Ansicht, daß kein klarer Zusammenhang zwischen dem Alter der Veränderung im makroskopischen und im mikroskopischen Bild des Tumors, wie es der Pathologe sieht, und den Beschwerden, die der Patient äußert, besteht.

Bestätigt durch Lewis (17), Harmon (10) und Ponsetti (21), wird histologisch nie ein Zeichen entzündlicher Gewebsveränderung gefunden.

Statistik

Nach Sichtung der gesamten, uns zugänglichen Literatur¹ können folgende Schemata betreffend Verteilung nach Geschlecht und Alter der Patienten und Lokalisation aufgestellt werden:

1. Verteilung nach Geschlecht. Von insgesamt 230 publizierten Fällen ließ sich bei 189 das Geschlecht eruieren. Es fanden sich 128 männliche Patienten gegenüber 61 weiblichen Patienten, also ein Verhältnis von 2 : 1.

2. Verteilung nach Alter s. Tabelle 1.

3. Lokalisation s. Abb. 2 und Tabelle 2.

Tabelle 1

Alter	Fälle		
1- 5	10	} 50%	} 92%
6-10	26		
11-15	59		
16-20	56		
21-25	38		
26-30	23		
31-35	9		
über 36	6		
unbekannt	3		
Total	230		

Therapie

Die Therapie besteht in einer radikalen Entfernung des kleinen Tumors. Gestatten es die anatomischen Verhältnisse, so soll eine «Blockresektion» (Entfernung des «Nidus» mit wenig darumliegendem sklerotischem Knochengewebe) ausgeführt werden. Sie ist die Methode der Wahl. Mitunter bereitet das Auffinden des Tumors erhebliche Schwierigkeiten. Das intra

¹ Jaffe (12, 13), Jaffe und Lichtenstein (14), Lewis (17); Sherman (24, 25), Hamilton (9), Golding (8), Harmon (10), Ponsetti (21), Dockerty (6), Wallace (29), Stauffer (26), MacKenzie (18), Kleinberg (15), Chandler (5), Moberg (19, 20), Pritchard (22), Voshell (28), Carroll (4), Schaerer (23) und Fehr (7).

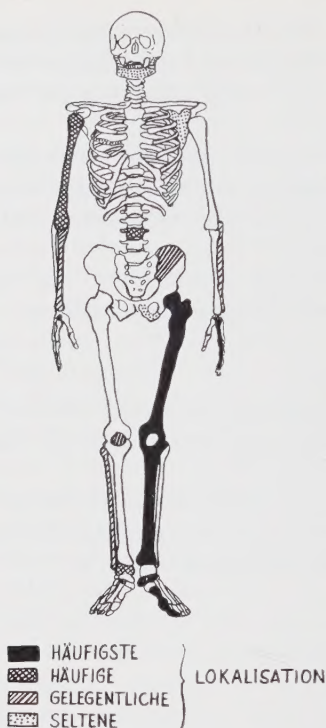


Abb. 2.

Tabelle 2

Lokalisation	Fälle
Tibia	60
Femur	45
Wirbel	22
Finger	14
Humerus	13
Talus	13
Zehen	11
Fibula	8
Calcaneus	8
Metacarpale	6
Radius	5
Ulna	5
Patella	4
Naviculare (Hand)	4
Os ilium	3
Naviculare (Fuß)	2
Mandibula	1
Scapula	1
Rippe	1
Schambein	1
Metatarsale	1
Capitatum	1
Hamatum	1
Total	230

operationem ausgeführte Röntgenbild in zwei Richtungen mit entsprechender Markierung kann eine wertvolle Hilfe bedeuten.

Kommt technisch die «Blockresektion» nicht in Frage (z. B. wegen Lokalisation des Tumors in einem Wirbelkörper oder jugendlicher, zarter Knochen mit Frakturgefahr usw.), so muß der Tumor freigelegt und radikal mit dem scharfen Löffel ausgekratzt werden. Die Recidivgefahr («Recidiv» = Persistieren der Beschwerden) ist bei dieser Methode bedeutend größer (vgl. Fall 1 unten); auch kann eine exakte histologische Diagnose aus dem bröckeligen Material nicht immer leicht gestellt werden. Der durch die Resektion oder Excochleation entstandene Defekt muß unter Umständen mit Knochenchips ausgefüllt werden.

Die totale Entfernung des «Nidus» hat sofortige Beschwerdefreiheit zur Folge.

Die Röntgenbestrahlung wurde unseres Wissens erstmalig bei unserem Fall 1 (vgl. unten) ausgeführt und war erfolgreich. Diese Therapiemöglichkeit kann heute natürlich noch nicht beurteilt werden.

Die Spontanheilung, meist erst nach mehreren Jahren eintretend, ist in der Literatur mehrmals beschrieben:

Golding (8) berichtet über ein klinisch und röntgenologisch typisches Osteoidosteom der rechten Tibia bei einem 13jährigen Mädchen, dessen Mutter einen chirurgischen Eingriff verweigerte. Nach 6 Jahren waren die Beschwerden spontan vollständig verschwunden, doch war die Knochenveränderung röntgenologisch noch deutlich sichtbar. Auch Sherman (25) berichtet über zwei analoge Fälle, bei denen Spontanheilung nach 6 bzw. 7 Jahren eingetreten ist. Da bei diesen 3 Fällen keine Biopsie ausgeführt wurde, dürfen wir dem Phänomen der Spontanheilung keine allzu große Bedeutung zumessen.

Differentialdiagnose

Das klinisch im Vordergrund stehende Symptom ist der Schmerz, der sich besonders nachts bemerkbar macht. Dieser *Nachtschmerz* ist kennzeichnend für verschiedene chronische Knochenerkrankungen.

Von den *chronisch entzündlichen Knochenveränderungen* kommt in erster Linie die sogenannte «*sklerosierende, nicht-eitrige Osteomyelitis Garré*» in Frage. Sie ist gekennzeichnet durch einen ausgesprochen schleichenden Verlauf und kann in der Symptomatologie genau mit derjenigen des Osteoidosteoms übereinstimmen. Röntgenologisch findet sich eine sklerotische Einengung der Markhöhle sowie periostale Auflagerung. Blutbild, Blutsenkung und Blutchemismus können unter Umständen nur minime Anzeichen einer entzündlichen Veränderung aufweisen.

Ein *lokalisierter Knochenabszeß*, speziell der sogenannte *Brodie-Abszeß*, kann klinisch und röntgenologisch ein täuschend ähnliches Bild verursachen. Auch hier finden wir einen ausgesprochen chronischen Verlauf. Im Röntgenbild bestehen bei starker periostaler Reaktion kleine Aufhellungsherde, die infektiösen Einschmelzungsbezirken entsprechen. Meist sind diese letzteren von einem sklerotischen Hof umgeben, was wir beim Osteoidosteom nicht antreffen.

Schließlich muß noch die *chronische Osteomyelitis mit Ringsequester* erwähnt werden, die bei Lokalisation in der Spongiosa bei der Beurteilung des Röntgenbildes Anlaß zu differentialdiagnostischen Schwierigkeiten geben kann.

Bei diesen drei genannten Formen chronisch entzündlicher Knochenveränderung werden wir in der Anamnese beinahe immer auf ein mehr oder weniger auffallendes entzündliches Ereignis stoßen. Die Laboratoriumsbefunde werden meist auf die entzündliche Komponente hinweisen. Auch bei den täuschendsten Osteomyelitisformen werden wir ganz sicher histologisch entzündliches Granulationsgewebe und eventuell nekrotisches Knochengewebe (Sequester) finden. Die Kulturen werden positiv ausfallen.

Besonders erwähnenswert erscheint uns der der Arbeit von Kny und Winkelmann (16) entnommene Hinweis auf die *Ostitis typhosa*. Diese post-typhöse Knochenveränderung mit schleichendem Verlauf, die oft erst Jahre

nach dem überstandenen Typhus auftritt, zeigt, bei Prädisposition der langen Röhrenknochen, in der ossifizierenden Periostitis oft einen zentral gelegenen Aufhellungsherd, der leicht mit dem Osteoidosteom verwechselt werden kann.

Die *Osteoperiostitis luica* kann ebenfalls analoge Beschwerden verursachen, vor allem den Nachtschmerz. Röntgenologisch zeigt sie aber meist einen größeren Umfang und ausgesprochenere Unregelmäßigkeit der Veränderungen. Entscheidend ist hier natürlich der Ausfall der spezifischen Reaktion im Blut.

Neben den entzündlichen Knochenveränderungen können wir noch bei folgenden Prozessen ein dem Osteoidosteom entsprechendes Bild erkennen.

Posttraumatisch tritt öfters eine *reaktive ossifizierende Periostitis* auf, die ähnliche Beschwerden sowie ähnliche Röntgenaspekte zeigen kann. Wir finden hier in der Anamnese ein adäquates und eindeutiges Trauma, was beim Osteoidosteom meist fehlt. Die Veränderungen entstehen in kurzer Zeit und bilden sich meist auch relativ rasch wieder zurück. Monate bis Jahre dauernde Ruheschmerzen, wie sie beim Osteoidosteom vorkommen, existieren nicht. Das histologische Substrat besteht aus Hämatonresten und Organisationsgewebe mit Riesenzellen («brauner Tumor»).

Röntgenologisch können *embryonale Reste* eine ähnliche Erscheinungsform haben. Versprengte Knorpelkeime (*Chondrome*) oder *Enostosen* sind klinisch aber meist stumm und werden nur als Zufallsbefund durch den Röntgenologen oder Pathologen gefunden.

Aus der Gruppe der *Knochengeschwülste* müssen wir folgende Tumoren in unserer Differentialdiagnose berücksichtigen. Nach der Symptomatologie von *Hellner* (11) kommt in erster Linie die gutartige *Riesenzellengeschwulst* in Frage. Dieser Tumor zeigt oft Rückbildungs- und Heilungsvorgänge, in denen Organisation von Blutungen, Cystenbildung, Osteoid- und Knochenbildung sowie Stadien von rein fibröser Beschaffenheit auftreten können. Röntgenologisch kann somit ein Bild entstehen, das demjenigen des Osteoidosteoms gleicht. Enge Beziehung zur Riesenzellgeschwulst zeigt die *jugendliche Knochencyste* (Cystofibrom, Osteodystrophia juvenilis, Ostitis fibrosa localisata). Wir erwähnen sie hier der Vollständigkeit halber, denn nur in einer außergewöhnlichen Heilungsform kann sie klinisch und röntgenologisch das Bild des Osteoidosteoms vortäuschen.

Von den *bösartigen osteogenen Geschwülsten* nimmt vor allem das *osteoblastische (sklerosierende) osteogene Sarkom* in der Differentialdiagnose einen wichtigen Platz ein. Hier sowie beim Osteoidosteom handelt es sich um eine örtlich begrenzte monostotische Affektion. Nach *Hellner* (11) tritt sie am häufigsten in der 2. und 3. Lebensdekade auf und befällt die metaphysären Abschnitte der langen Röhrenknochen. Klinisch ist sie in ihrem Anfangsstadium vom Osteoidosteom nicht zu trennen, doch zeigt das Röntgenbild in den meisten Fällen neben der Knochenzerstörung eine unregelmäßige

strahlige Knochenspießbildung (Spiculae). Exakteste Interpretation der Anamnese, der klinischen Befunde und des Röntgenbildes und vor allem die histologische Bestätigung des entfernten Gewebes verhüten eine folgenschwere Fehldiagnose.

Das *Reticulosarkom* (Ewing) möchten wir nur noch am Rande erwähnen. Die klinischen Hauptzeichen, Schmerz und Schwellung mit erscheinungslosen Zwischenräumen, mitunter Fieber, sowie das jugendliche Alter der Patienten können Ursache für eine Fehldiagnose werden.

Jaffe und Lichtenstein zeigten schon 1940 in ihrer ausführlichen Arbeit (14), daß es sich beim Osteoidosteom um eine Veränderung sui generis handelt, welche in die Gruppe der gutartigen Bindegewebsgeschwülste einzureihen ist. Diese Ansicht ist wohl heute allgemein anerkannt. Die These Bergstrands (1), daß es sich beim Osteoidosteom um Reste embryonalen Gewebes handle, sowie die Meinung Hellners (11), der in ihm eine «etwas anders aussehende Art des Osteoms» sieht, und die Ansichten Brown-Ghormleys (3) und Brailsfords (2), welche eine infektiös-entzündliche Ätiologie postulieren, haben heute keine Gültigkeit mehr.

Folgende drei Symptome unserer Erkrankung scheinen ungewohnt für einen benignen Knochentumor: Schmerzhaftigkeit, ausgesprochene perifokale Sklerosierung und zeitlich beschränkte Dauer, bzw. das Phänomen der Spontanheilung (s. oben). Bei Golding (8) finden wir dafür eine einleuchtende Erklärung: Wie wir anfangs erwähnten, ist der Gefäßreichtum des Osteoidosteoms auffallend. Benigne Angiomata im Knochen zeigen nun immer einen ausgesprochenen Sklerosierungsprozeß in ihrer Umgebung, welcher wahrscheinlich durch den lokal gesteigerten Stoffwechsel im umgebenden Knochengewebe bedingt ist. Vasodilatation und Ödeme in einer harten Schale (Sklerosierung), die keinen Druckausgleich zuläßt, bewirken durch direkte Reizung der Nervenendigungen um die intraossären Gefäße Schmerz. Golding berichtet über einen Fall eines Osteoidosteoms im 2. Metacarpale rechts eines 18jährigen Jünglings, bei dem die Schmerzen schlagartig coupiert werden konnten durch Anlegen einer Blutdruckmanschette am rechten Oberarm, die knapp über den systolischen Blutdruck gebracht wurde. Die Regression benigner Angiomata im Knochen ist ebenfalls bekannt (Thomas [27]) und soll auf einer spontanen Thrombosierung der Gefäße beruhen.

Eigene Fälle

Zur Illustration der bis jetzt ausgeführten theoretischen Überlegungen dienen folgende zwei selbstbeobachtete Fälle:

Fall 1. M., Paul, 7jährig. Familienanamnese und persönliche Anamnese unauffällig. 6 Monate vor Klinikeintritt traten Schmerzen im rechten Unterschenkel auf, den er angeblich kurze Zeit zuvor leicht angestoßen hatte. Vor allem nachts waren die Schmerzen so stark, daß der Knabe nie durchschlafen konnte. Fieber sei nie auf-



Abb. 3. Fall 1 vor der chirurgischen Behandlung.

getreten. Der Hausarzt konstatierte eine Verdickung der rechten Tibia und röntgenologisch eine ossifizierende Periostitis. Nach erfolgloser Penicillinkur wurde uns der Knabe am 7. September 1953 zur Abklärung überwiesen. Die allgemeine Durchuntersuchung ergab außer einem Kryptorchismus beidseits keine pathologischen Befunde. Die rechte Tibiavorderkante war im mittleren Drittel deutlich verdickt und wenig druckdolent. Die darüberliegende Haut zeigte normale Trophik und Temperatur. Es bestand eine deutliche Muskelatrophie am rechten Ober- und Unterschenkel bei ungestörter Knie- und Fußgelenkfunktion. Kein Fieber. BSR: 2/5 mm. Blutbild unauffällig. Hb. 84%. Blutchemismus: Calcium 10,8 mg%, anorganischer Phosphor 4,0 mg%, *alkalische Phosphatase erhöht*: 9,8 E (2-4 E). Weltmannsches Koagulationsband, Fällungsreaktion mit Cadmium und elektrophoretische Fraktionen der Plasmaproteine unauffällig. Urin: keine pathologischen Befunde. Das Röntgenbild (vgl. Abb. 3) zeigt eine deutliche Verdickung der Corticalis im mittleren Drittel der rechten Tibia um einen knapp kirschkerngroßen, deutlich sichtbaren «Nidus». Während der kurzen Beobachtungszeit waren die Nachtschmerzen auffallend. Am 9. September 1953 wurde die Abmeißelung der Corticalis und Excochleation des «Nidus» ausgeführt. Bei komplikationslosem postoperativem Verlauf verschwanden die Schmerzen vollständig. Histologisch wurde die Diagnose Osteoidosteom bestätigt. Bakteriologisch waren keine Mikroorganismen nachweisbar.

Nach 3 Monaten traten ohne auffallendes Ereignis plötzlich wieder regelmäßige Nachtschmerzen auf, die mit Saridon sofort coupiert werden konnten. Umschläge und Vitamin-B-Applikation waren ohne Erfolg. Etwa 7 Monate nach dem Eingriff wurde röntgenologisch ein Recidiv des Osteoidosteoms in der rechten Tibia festgestellt (vgl. Abb. 4). Man hospitalisierte den Knaben erneut, um eine *Röntgenbestrahlung* durchzuführen. Der Lokalbefund entsprach demjenigen vor der Operation. Kein Fieber. Blutbild unauffällig. BSR 9/19 mm. Blutchemismus: Calcium 10,1 mg%, anorganischer Phosphor 6,1 mg%, *alkalische Phosphatase 7,7 E* (immer noch erhöht). Die Bestrahlungsdosis von 3000 r wurde gut ertragen. 6 Wochen nach Ab-

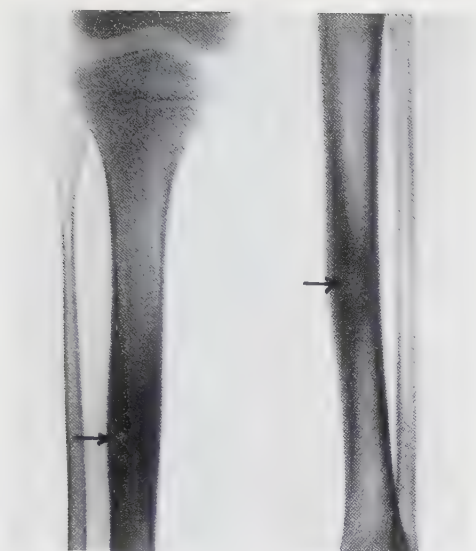


Abb. 4. Fall 1, Recidiv.



Abb. 5. Fall 1 nach der Röntgenbestrahlung.

schluß der Bestrahlung wurde der Knabe, der bis zu diesem Zeitpunkt immer noch leichte Analgetica benötigte, völlig beschwerdefrei. Die letzte Kontrolle, 17 Wochen nach Abschluß der Bestrahlung und ca. 1 Jahr nach dem operativen Eingriff, zeigte völlige Beschwerdefreiheit bei sehr gutem Allgemeinzustand (Gewichtszunahme von 4 kg in einem Jahr). Eine Muskelatrophie am rechten Bein war nicht mehr meßbar, und das Röntgenbild zeigte deutlichen Rückgang der Knochenveränderung (vgl. Abb. 5).

Kurze Zusammenfassung Fall 1: Ein 6jähriger Knabe wurde uns 1953 zur Abklärung seiner Beschwerden im rechten Unterschenkel eingewiesen. Diese Beschwerden bestanden seit 6 Monaten. Der Patient klagte über Schmerzen, die jede Nacht aufraten und durch ein schwaches Analgeticum coupiert werden konnten. Außer einer Atrophie der Muskulatur des rechten Beines und einer geringen Erhöhung der alkalischen Phosphatase konnten keine pathologischen Befunde erhoben werden. Die Röntgenaufnahme zeigte das typische Bild des Osteoidosteoms im mittleren Drittel der rechten Tibia. Es wurde die Abmeißelung und Excochleation des «Nidus» vorgenommen. Nach komplikationslosem postoperativem Verlauf war der Knabe während 3 Monaten beschwerdefrei. Dann traten die Nachtschmerzen wieder auf und auch röntgenologisch wurde ein Recidiv festgestellt, welches durch eine Röntgenbestrahlung (3000 r) geheilt werden konnte.

Fall 2. W., Renate, 10jährig. Familienanamnese und persönliche Anamnese unauffällig. 14 Monate vor Klinikeintritt klagte das Mädchen erstmals über Müdigkeit im linken Bein beim Gehen. Ca. 1 Jahr vor der Hospitalisation machte die kleine Patientin zusammen mit ihrem Bruder eine kurzdauernde, hochfebrile Krankheit durch, die nie abgeklärt werden konnte. Kurz darauf traten nächtliche Schmerzen in der linken Kniekehle auf, die mit Analgetica behandelt werden mußten. Der Hausarzt dachte an Wachstumsschmerzen oder an eine psychische Störung und überwies das Mädchen zur Abklärung in eine Kinderklinik. Die dortige Diagnose lautete: Muskelatrophie des linken Beines bei unbekannter Ätiologie, wahrscheinlich Status nach Poliomyelitis mit leichter Parese des linken Beines. Da die Beschwerden nicht verschwanden, wurden 9 Monate nach Beginn der Schmerzen nochmals Röntgenbilder (Dr. Petri, Zürich) angefertigt, welche das typische Bild eines Osteoidosteoms zeigten.

Am 1. September 1954 wurde das Mädchen uns überwiesen. Die Allgemeinuntersuchung ergab keine pathologischen Befunde. Das linke Bein zeigte eine deutliche Muskelatrophie gegenüber rechts. Schwellung und Druckempfindlichkeit fehlten vollständig. Hauttemperatur und -trophik waren seitengleich. Die Gelenksfunktionen am linken Bein waren vollständig frei. Kein Fieber. BSR: 3 6 mm. Blutbild unauffällig. Hb. 92%. Blutchemismus: Calcium 10.5 mg%, anorganischer Phosphor 4.6 mg%, alkalische Phosphatase erhöht: 7.2 E (2-4 E). Urin: keine pathologischen Befunde. Das Röntgenbild (vgl. Abb. 6) zeigte eine deutlich verdickte Corticalis im oberen Drittel der linken Tibia, die einen knapp haselnußgroßen Aufhellungsherd («Nidus») umgibt. Die Nachtschmerzen, die das Mädchen regelmäßig aufweckten, wurden im Spital ebenfalls beobachtet. Am 3. September 1954 wurde die Excochleation des «Nidus» vorgenommen. Histologisch wurde die Diagnose Osteoidosteom bestätigt. Bakteriologisch waren im Excochleat keine Mikroorganismen nachweisbar. 2 Tage nach dem Eingriff waren die Schmerzen, an denen das Mädchen während eines ganzen Jahres gelitten hatte, verschwunden. Der postoperative Verlauf war völlig ungestört.

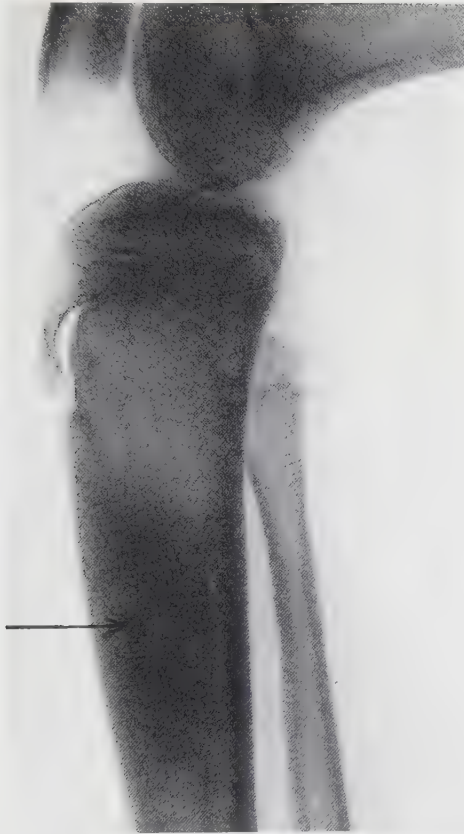


Abb. 6. Fall 2 vor der chirurgischen Behandlung.

Kurze Zusammenfassung Fall 2: Ein 10jähriges Mädchen wurde uns im September 1954 mit dem klassischen Bild eines Osteoidosteoms der linken Tibia zugewiesen. Seine Beschwerden bestanden über 1 Jahr und wurden als «Wachstumsschmerzen» oder Status nach inapperzept verlaufener Poliomyelitis mißdeutet. Neben dem typischen Röntgenbild bestand eine Muskelatrophie am linken Bein und eine Erhöhung der alkalischen Phosphatase im Blut. Die Excochleation des «Nidus» bewirkte sofortige Beschwerdefreiheit.

Zu diesen zwei selbstbeobachteten Fällen ist zu bemerken, daß wir unseres Wissens erstmals zeigen konnten, daß es sich beim Osteoidosteom um einen benignen Knochentumor handelt, der auf eine Röntgenbestrahlung anspricht. Es ist uns klar bewußt, daß aus dieser Einzelbeobachtung keine Schlüsse gezogen werden dürfen; sie soll als Anregung zu einer Therapiemöglichkeit aufgefaßt werden für Fälle, die chirurgisch nicht oder nur schwer anzugehen sind.

Bei beiden selbstbeobachteten Fällen war eine deutliche Erhöhung der alkalischen Phosphatase im Blut meßbar.

Schließlich möchten wir erwähnen, daß die im deutschen Sprachgebrauch eingebürgerte Bezeichnung «Corticalisosteoid», welche *Moberg* 1941 (19) prägte, ein etwas unvollständiges Bild der Knochenveränderung gibt. Ihr Sitz kann sowohl in der Corticalis als auch in der Spongiosa sein. Wir halten deshalb die der angelsächsischen Literatur entnommene Bezeichnung Osteoidosteom, welche rein deskriptiv das Wesentliche der Veränderung bezeichnet, für zweckdienlicher.

Zusammenfassung

Das Osteoidosteom ist eine monostotisch, ubiquitär auftretende Knochenveränderung aus der Gruppe der gutartigen Knochengeschwülste.

Der erbs- bis haselnußgroße, scharf abgegrenzte Knochentumor besteht aus einem stark vascularisierten, zellreichen osteogenetischen Bindegewebe mit Osteoidinseln, verkalktem Osteoid und atypisch verkalktem Knochengewebe. Corticalis sowie Spongiosa können Sitz der Veränderung sein, die von einer mehr oder weniger ausgeprägten reaktiven Sklerosierung des Knochengewebes umgeben ist.

Die Diagnose Osteoidosteom wird gestellt bei: streng lokalisiertem Knochenschmerz, der besonders nachts auftritt; umschriebener Druckempfindlichkeit des befallenen Knochenabschnittes; typischem Röntgenbild; absolutem Fehlen entzündlicher Zeichen und eines adäquaten Trauma.

Die Therapie besteht in der radikalen Entfernung des kleinen Tumors (Blockresektion, eventuell Excochleation).

Die in der Weltliteratur bisher publizierten 230 Fälle werden in bezug auf Lokalisation sowie Verteilung nach Alter und Geschlecht zusammengestellt: Alle Skelettabschnitte können Sitz der Veränderung sein, vor allem aber Tibia und Femur. Häufiges Auftreten bei der jungen Generation, im Verhältnis 2 : 1 zugunsten der männlichen Patienten.

Die Differentialdiagnose wird gestreift, und die theoretischen Überlegungen werden an Hand von zwei selbstbeobachteten Fällen illustriert. Bemerkenswert ist Fall 1, bei dem nach Excochleation des Tumors ein Recidiv entstand, welches durch eine Röntgenbestrahlung von 3000 r geheilt werden konnte.

Résumé

L'ostéïdostéome est une altération osseuse qui n'atteint qu'un seul os, mais n'importe où et qui se rattache au groupe des tumeurs osseuses bénignes.

La tumeur osseuse franchement délimitée, de la grosseur d'un pois à celle d'une noisette, est formée de tissu conjonctif ostéogénétique, fortement

vascularisé et riche en cellules, offrant des îlots ostéoïdes, de l'ostéoïde calcifié et du tissu osseux atypiquement calcifié. La corticale, de même que la couche spongieuse, peuvent être le siège de la lésion, qui est entourée d'une sclérose réactionnelle, plus ou moins accentuée, du tissu osseux.

Le diagnostic de l'ostéoidostéome se posera en présence de fortes douleurs localisées de l'os, apparaissant surtout pendant la nuit, d'une sensibilité à la pression sur une zone circonscrite de la région osseuse atteinte, d'une radiographie typique, de l'absence totale de symptômes inflammatoires et d'un traumatisme correspondant.

La thérapeutique consiste en l'excision radicale de la petite tumeur (résection en bloc, éventuelle excochléation).

Les 230 cas décrits jusqu'à présent dans la littérature mondiale font l'objet d'une étude, quant à la localisation et la fréquence selon l'âge et le sexe: Toutes les parties du squelette peuvent être le siège de la maladie, mais surtout le tibia et le fémur. L'apparition est fréquente chez la jeune génération, avec une proportion de 2:1 en faveur des sujets masculins.

Le diagnostic différentiel fait l'objet d'une brève étude: la description de deux cas personnels illustre les considérations théoriques sur l'affection. Le cas 1 se distingue par le fait qu'après excochléation de la tumeur, une récurrence intervint qui céda à un traitement aux rayons à 3000 r.

Summary

Osteoid-osteoma is a monostotic change of the bone, which may occur in any part of the skeleton. It belongs to the group of benign bone tumours.

This bone tumour, which may vary in dimension between the size of a pea and that of a hazel nut, consists of highly vascularized osteogenetic connective tissue, rich in cells and displaying osteoid islands, calcified osteoid and atypically calcified bone tissue. The changes may occur either in the cortical or in the spongy substance, provided that it is surrounded by a more or less definite reactive sclerosis of the bone tissue.

The diagnosis of osteoid-osteoma is appropriate in the following circumstances: clearly localized pains in the joint, especially at night; sensitiveness to pressure in a circumscribed area of the affected bone; typical X-ray picture; complete absence of any signs of inflammation or of considerable trauma.

The treatment consists in the radical removal of the small tumour (block resection; if necessary, excochleation).

With regard to localization and distribution according to age and sex, the 230 cases so far published in world medical literature lead to the following conclusions: The change may take place in any part of the skeleton, but the tibia and the femur are particularly liable to be affected. The disease is frequent among the young; it occurs twice as frequently in men as in women.

The question of differential diagnosis is dealt with; and theoretical considerations are illustrated on the basis of two cases observed by the author. Case No. 1 is particularly notable; for here a relapse occurred after excochleation of the tumour; this was successfully treated by means of X-rays of 3,000 r.

1. *Bergstrand, H.*: Acta radiol. (Stockh.) **11**, 596 (1930). – 2. *Brailsford, J. F.*: Brit. J. Radiol. **15**, 313 (1942). – 3. *Brown, R. C., Ghormley, R. K.*: Surgery **14**, 541 (1943). – 4. *Carroll, R. E.*: J. Bone Jt Surg. **35 A**, 888 (1953). – 5. *Chandler, F. A., und Kaell, H. J.*: Ann. Surg. **60**, 294 (1950). – 6. *Dockerty, M. B., Ghormley, R. K., und Jackson, A. E.*: Ann. Surg. **133**, 77 (1951). – 7. *Fehr, A.*: Schweiz. med. Wschr. **72**, 1298 (1942). – 8. *Golding, J. S. R.*: J. Bone Jt Surg. **36 B**, 218 (1954). – 9. *Hamilton, J. F.*: Surg. Gynec. Obstet. **81**, 465 (1945). – 10. *Harmon, P. H.*: Amer. J. Surg. **66**, 128 (1944). – 11. *Hellner, H.*: Die Knochengeschwülste. Springer Verlag, 1938. – 12. *Jaffe, H. L.*: Arch. Surg. **31**, 709 (1935). – 13. *Jaffe, H. L.*: Radiology **45**, 319 (1945). – 14. *Jaffe, H. L., und Lichtenstein, L.*: J. Bone Jt Surg. **22**, 645 (1940). – 15. *Kleinberg, S.*: N. Y. St. J. Med. **43**, 332 (1943). – 16. *Kny, W., und Winkelmann, B.*: Chirurg **20**, 435 (1949). – 17. *Lewis, R. W.*: Amer. J. Roentgenol. **52**, 70 (1944). – 18. *MacKenzie, W.*: J. Bone Jt Surg. **29**, 49 (1947). – 19. *Moberg, E.*: Arch. klin. Chir. **202**, 553 (1941). – 20. *Moberg, E.*: J. Bone Jt Surg. **33 A**, 166 (1951). – 21. *Ponsetti, J., und Barta, C. K.*: J. Bone Jt Surg. **29**, 767 (1947). – 22. *Pritchard, J. E., und McKay, J. W.*: Canad. med. Ass. J. **58**, 567 (1948). – 23. *Schaerer, P.*: Helv. paediat. Acta **1**, Fasc. 5 (1946). – 24. *Sherman, M. S.*: J. Bone Jt Surg. **29**, 483 (1947). – 25. *Sherman, M. S.*: J. Bone Jt Surg. **29**, 918 (1947). – 26. *Stauffer, H. M.*: Amer. J. Roentgenol. **52**, 200 (1944). – 27. *Thomas, A.*: Surg. Gynec. Obstet. **74**, 777 (1942). – 28. *Voshell, A. E., und Appleby, G. S.*: Bull. Sch. Med. Maryland **30**, 140 (1946). – 29. *Wallace, G. P.*: J. Bone Jt Surg. **29**, 777 (1947).

Zum Abschluß ist es mir ein Bedürfnis, die zahlreichen Anregungen und Hilfeleistungen, welche meine Arbeit ermöglicht haben, zu verdanken.

Herr Prof. Dr. med. *A. M. Fehr*, Chefarzt der chirurgischen Abteilung des Kantonsspitals Winterthur, hat diese Arbeit angeregt und geleitet.

Herr Dr. med. *A. Meier*, Leiter der Röntgenabteilung des Kantonsspitals Winterthur, führte die Strahlentherapie durch.

Herr PD. Dr. med. *Chr. Hedinger*, Prosektor des pathologisch-anatomischen Instituts der Universität Zürich, stellte freundlicherweise die histologischen Schnitte zur Verfügung.

Fräulein *Ursula Staub*, Photographin am Kantonsspital Winterthur, machte die Aufnahmen.

Curriculum vitae

Geboren am 30. August 1924 in Davos, Bürger von Thusis.

Primar- und Sekundarschule an der alpinen Mittelschule in Davos. Gymnasium der Kantonsschule Chur mit eidgenössischer Matura Typ B. 1943.

Vorklinische Studien in Genf und Zürich. Klinische Semester in Genf und Zürich. Staatsexamen im Herbst 1950 in Zürich.

Seit 1. Januar 1952 Assistenzarzt an der chirurgischen Abteilung des Kantonsspitals Winterthur.

